FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

ANNÉE 1930 **THÈSE** N° 397

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

Marcel LAIGNIER

né à Paris, le 11 avril 1905.

Les Sclérotiques bleues dans la Maladie de Van der Hœve

Président : M. F. TERRIEN, *Professeur.*

PARIS
JOUVE & Cie, EDITEURS
15, Rue Racine, 15

1930

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

ANNÉE 1930 **THÈSE** N°.....

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(*Diplôme d'Etat*)

PAR

Marcel LAIGNIER

né à Paris, le 11 avril 1905.

Les Sclérotiques bleues dans la Maladie de Van der Hœve

Président : M. F. TERRIEN, *Professeur.*

PARIS
JOUVE & Cie, EDITEURS
15, Rue Racine, 15

1930

LE DOYEN ..... M. ROGER

I. — PROFESSEURS

Anatomie	ROUVIÈRE.
Anatomie médico-chirurgicale et chirurgie expérimentale.	CUNÉO.
Physiologie	ROGER.
Physique médicale	STROHL.
Chimie médicale	DESGREZ.
Bactériologie	LEMIERRE.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générales	BAUDOIN.
Pathologie médicale	CLERC.
Pathologie chirurgicale	LENORMAND.
Anatomie pathologique	ROUSSY.
Histologie	CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale	TIFFENEAU.
Hydrologie thérapeutique et climatologie	Maurice VILLARET.
Thérapeutique	LOEPER.
Hygiène et médecine préventive	TANON.
Médecine légale	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	MÉNÉTRIER.
Pathologie expérimentale et comparée	RATHERY.
Clinique médicale	CARNOT. BESANÇON. ACHARD. Marcel LABBÉ.
Hygiène et clinique de la première enfance	LEREBOULLET.
Clinique des maladies des enfants	NOBÉCOURT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	H. CLAUDE.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	GOUGEROT.
Clinique des maladies du système nerveux	GUILLAIN.
Clinique des maladies infectieuses	TEISSIER.
Clinique de la Tuberculose	Léon BERNARD.
Clinique chirurgicale	DELBET. HARTMANN. LEJARS. GOSSET.
Clinique urologique	LEGUEU.
Clinique ophtalmologique	TERRIEN.
Clinique d'accouchements	COUVELAIRE. BRINDEAU. JEANNIN.
Clinique gynécologique	J.-L. FAURE.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	OMBRÉDANNE.
Clinique thérapeutique médicale	VAQUEZ.
Clinique oto-rhino-laryngologique	SEBILEAU.
Clinique thérapeutique chirurgicale	Pierre DUVAL.
Clinique propédeutique	SERGENT.
Professeur san chaire	MAUCLAIRE.

II. — AGREGES EN EXERCICE

MM.	
ALAJOUANINE.	Neurologie et Psychiâtrie.
AUBERTIN	Pathologie médicale.
BÉNARD (Henri)	Pathologie médicale.
BINET	Physiologie.
BLANCHETIÈRE	Chimie biologique.
BROCQ	Pathologie chirurgicale.
BRULÉ	Pathologie médicale.
CADENAT	Pathologie chirurgicale
CATHALA	Pathologie médicale.
CHABROL	Pathologie médicale.
CHEVALLIER .	Pathologie médicale.
DE GAUDART D'ALLAINES.	Pathologie chirurgicale
DOGNON	Physique.
DONZELOT ...	Pathologie médicale.
ECALLE	Obstétrique.
.....	Urologie.

II. — AGREGES EN EXERCICE (*Suite*).

MM.	
GARNIER	Pathologie expérimentale.
GASTINEL	Bactériologie.
GATELLIER ...	Pathologie chirurgicale.
GIROUD	Histologie.
HARVIER	Pathologie médicale.
HOVELACQUE..	Anatomie.
HUTINEL	Pathologie médicale.
JOANNON	Hygiène.
JOYEUX	Parasitologie.
LABBÉ (Henri)..	Chimie biologique.
LAROCHE (Guy)	Pathologie médicale.
LEMAITRE	Oto-rhino-laryngologie.
LEROUX	Anatomie pathologique.
LEVEUF	Pathologie chirurgicale.
LÉVY-VALENSI	Neuro-psychiâtrie.
LIAN	Pathologie médicale.
MERCIER (Fernand)	Pharmacologie.
MILLOT	Histologie.

MM.	
MONDOR	Pathologie chirurgicale.
MOREAU	Pathologie médicale.
MOULONGUET.	Pathologie chirurgicale.
MOURE	Pathologie chirurgicale.
MULON	Histologie.
OBERLING	Anatomie pathologique.
OLIVIER	Anatomie.
PIÉDELIÈVRE..	Médecine légale.
PORTES	Obstétrique.
QUÉNU	Pathologie chirurgicale.
RICHET Fils ..	Physiologie.
SEZARY	Dermatologie et syphiligraphie.
VALLERY-RADOT(Pasteur)	Pathologie médicale.
VAUDESCAL ..	Obstétrique.
VELTER	Ophtalmologie.
VERNE	Histologie.
VIGNES	Obstétrique.

III. — AGREGES RAPPELES A L'EXERCICE

pour le service des examens

MM.	
BUSQUET	Pharmacologie.
GUÉNIOT	Obstétrique.
LEQUEUX	Obstétrique.

MM.	
NEVEU-LEMAIRE ...	Parasitologie.
RETTERER	Histologie.
ZIMMERN	Physique.

IV. — AGREGES CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

à titre permanent

MM.	
ABRAMI	Clinique médicale.
CHIRAY	Clinique médicale.
DEBRE	Clinique médicale.
DUVOIR	Clinique médicale.
FIESSINGER ..	Clinique médicale.
LAIGNEL-LAVASTINE	Clinique médicale.
LÉRI	Clinique médicale.
LUVRAY	Clinique chirurgicale.
MASSET	Clinique chirurgicale.

MM.	
CHEVASSU	Clinique chirurgicale.
HEITZ-BOYER..	Clinique chirurgicale.
MATHIEU	Clinique chirurgicale.
MOCQUOT	Clinique chirurgicale.
PROUST	Clinique chirurgicale.
SCHWARTZ ...	Clinique chirurgicale.
LE LORIER ...	Clinique chirurgicale.
LÉVY-SOLAL ..	Clinique obstétricale.
METZGER	Clinique obstétricale.

V. — CHARGES DE COURS

M. MAUCLAIRE, agrégé. Chargé du cours de chirurgie orthopédique chez l'adulte pour les accidentés du travail, les mutilés de guerre et les infirmes adultes.

FREY : Stomatologie.

CHAILLEY-BERT : Education physique.

LEDOUX-LEBARD : Radiologie clinique.

WEILL-HALLE : Puericulture.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions mises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MON PERE, A MA MERE

En témoignage de ma reconnaissance et de ma profonde affection.

A MA SŒUR

Meis et Amicis.

A Monsieur le Professeur Félix TERRIEN,

Professeur de Clinique ophtalmologique
Faculté de Médecine de Paris.

Qui nous a fait le grand honneur d'accepter la présidence de cette thèse.

A Monsieur le Docteur Ch. COUTELA

Ophtalmologiste des Hôpitaux.

Qui nous a donné le sujet de cette thèse et nous a aidé de ses conseils.

A Monsieur le Docteur LAIGNEL LAVASTINE

Professeur agrégé, Médecin des Hôpitaux.

Qui nous a autorisé à suivre différents malades de son service.

A Monsieur le Docteur BAILLIART

Ophtalmologiste des Hôpitaux,

Chef de service à l'Hôpital des Quinze-Vingts.

A Monsieur le Docteur Jean VINCHON,

Chef de Clinique du Professeur LAIGNEL LAVASTINE

A Monsieur le Docteur VEIL,

Chef de Clinique ophtalmologique

(Service du Professeur TERRIEN)

A NOS MAITRES DANS LES HOPITAUX DE PARIS

Monsieur le Professeur ACHARD,

Professeur à la Faculté de Médecine
Médecin des Hôpitaux,
Membre de l'Académie de Médecine,
Commandeur de la Légion d'Honneur.

Monsieur le Docteur louis RAMOND,

Médecin des Hôpitaux,
Officier de la Légion d'Honneur.

Monsieur le Docteur P. LAUNAY,

Chirurgien des Hôpitaux,
Officier de la Légion d'Honneur.

AVANT-PROPOS

Ayant eu la chance de pouvoir examiner quelques cas de sclérotiques bleues, la question du syndrome de Van der Hœve étant encore obscure, il nous a paru utile de passer en revue tout ce qui a été écrit à ce sujet, en ajoutant quelques observations personnelles.

INTRODUCTION

L'observation de malades présentant des sclérotiques bleues, une fragilité osseuse et des troubles de l'audition bien que considérée comme une chose rare est loin d'être exceptionnelle.

La triade symptomatique alors formée est connue depuis assez longtemps. Elle n'est pas une règle absolue, le syndrome peut être incomplet, les signes oculaires existant seuls, la friabilité osseuse étant latente ou absente, la surdité manquant quoique inévitable pour Van der Hœve en pareil cas, du fait de l'existence d'une otosclérose ou d'une affection vestibulaire.

HISTORIQUE

Il y a plus d'un siècle Lobstein a rapporté les premiers cas d'ostropsathyrose.

En 1900 Von Ammon le premier attire l'attention sur une maladie congénitale caractérisée par une apparence bleutée de la sclérotique, teinte qu'il attribue à un arrêt de développement de la coque oculaire.

En 1901, Eddowes montre la coïncidence de cet œil bleu avec une fragilité osseuse spéciale, avec plusieurs cas, dans la même famille. Il établit l'hérédité de l'affection, incrimine la déficience du tissu fibreux dans l'organisme.

En 1903 Buchanon de Glasgow énucléant, à la suite d'un traumatisme, une fillette de 9 ans présentant un cas d'œil bleu, constate que la sclérotique et la cornée n'ont que le tiers de l'épaisseur normale. Les fibres de la sclérotique et de la cornée sont diminuées de nombre. Il n'y a pas de membrane de Bowman.

Stephenson en 1910 insiste sur le caractère familial de l'affection, il voit en effet 31 cas de sclérotiques bleues sur 55 individus répartis sur 5 générations.

En 1911 Rolleston publie dans un travail « syphilis héréditaire et sclérotique bleue » le cas d'un enfant de 8 semaines heredo-syphilitique, ayant des sclérotiques bleues avec embryotoxon, maladie de Parrot et fragilité

osseuse. Mais la mère a une mère, une grand'mère et une tante maternelle présentant des sclérotiques bleues.

Dans la même année Adain Dighton voit 7 porteurs de sclérotiques bleues sur 10 individus d'une même génération, dont 5 avec fractures spontanées.

En 1916, Van der Hœve décrit pour la première fois la triade symptomatique.

En 1918 de Klein d'Utrech et Van der Hœve montrent la surdité par otosclérose ou une affection vestibulaire, ils donnent un arbre généalogique de 22 individus dont 10 préentent le syndrome complet : sclérotiques bleues, ostéopsathyrosis, troubles de l'audition. Ils ne trouvent pas de syphilis.

Bronson en 1919 rapporte dans l'Edinbourg medical journal l'histoire complète de 2 familles dont certains membres présentent la triade étudiée.

La première famille se composant de 55 membres répartis en 4 générations :

21 avaient des clérotiques bleues, 20 présentaient des fractures spontanées, 2 ont gardé toute la vie la fontanelle antérieure ouverte, 7 étaient sourds, 8 seulement sont arrivés à l'âge adulte.

Dans la 2e famille : 8 membres en 3 générations, 7 avec des sclérotiques bleues, 4 présentant des fractures.

Dark, Remy, Peters ont rapporté des cas semblables.

La concomitance fragilite osseuse et œil bleu est encore mis en évidence dans les observations de M. Apert et Cahessede en 1920, M. Freytag en 1921, M. Gutzeit en 1922, ils ont cherché en vain la syphilis, le Wassermann était toujours négatif chez tous ces malades.

G. Boul de Neufchâtel en 1926 faisant dans la société d'ophtalmologie française une étude sur la sclérotique bleue écrit « la coloration est due à la nature exsangue de la conjonctive et de la sclérotique, les capillaires étant rares et l'hyperemie de ces membranes difficile » à provoquer » et il conclut en ce qui concerne l'étiologie.

1° La sclérotique bleue avec ou sans surdité, avec ou sans articulation de pantin, avec ou sans dystrophie osseuse est due à un trouble endocrinien de la thyroïde tout autant que les autres symptômes de la déficience de la sécrétion thyroïdienne.

2° Cette localisation est prouvée par la physiologie normale et pathologique de la glande thyroïdienne et par les observations publiées.

3° L'hypophyse n'est pas en cause dans la sclérotique bleue.

4° La radiographie de l'ostéopsathyrose avec sclérotique bleue a un aspect pathognomonique offrant des curiosités spéciales de dégénérescences en ilôts et généralisées à une partie importante et symétrique du squelette des extrémités.

5° La cure solaire, sans influence sur cette ostéoporose confirme l'origine endocrinienne de la sclérotique bleue.

6° La sclérotique bleue isolée est une forme fruste de cette entité morbide qui peut se transformer chez des individus atteints de cette affection par hérédité familiale en cas de haute gravité et d'infirmité totale.

7° Certains strabismes, insuffisances de convergence,

exophtalmies, et affections musculaires accompagnant la sclérotique bleue, doivent être d'origine endocrine.

En mai 1927, M. le professeur Terrien et M. P. Veil font paraître dans les archives d'ophtalmologie deux cas de syndrome de Van der Hœve; les deux sujets, objet de cette étude sont la mère et la fille, elles présentent le syndrome complet, et les auteurs de cette étude arrivent aux conclusions et commentaires suivants : au sujet de la cause à incriminer; la syphilis ne paraît pas entrer en ligne de compte. L'étiologie endocrinienne, qu'on ne peut affirmer est possible. L'insuffisance parathyroïdienne est à envisager dans le deuxième cas, Mlle R...

L'aspect bleu porcelainé des yeux est explicable par l'amincissement de la sclérotique qui laisse voir par transparence le pigment choroïdien. Les auteurs retrouvent encore ici les caractères nettement familial et héréditaire de l'affection. Pour eux le syndrome est sous la dépendance d'un trouble du métabolisme du calcium, et pour expliquer ce trouble ils sont tentés d'incriminer un facteur endocrino-sympathique; les troubles du reflexe oculo-cardiaque montrent chez leurs deux sujets un état d'hypersympathicotomie. La glande intéressée ?... les symptômes thyroïdiens sont peu accentués. Faut-il incriminer les parathyroïdes ? Rien ne permet d'incriminer la surrénale, il n'y a pas de troubles de la fonction ovarienne. Ils préconisent enfin les rayons ultra-violets comme traitement.

CARACTERES CLINIQUES

Le caractère essentiel de la sclérotique bleue est son apparition dès la naissance, elle est le syndrome qui frappe chez les sujets atteints de maladie de Van der Hœve avec la petitesse de leur taille. Ces sujets sont trapus, mais légers. Les déformations osseuses sont fréquentes, M. Apert insiste sur une déformation du crâne (crâne à rebord) caractérisée par une proéminence très marquée de l'occiput et des régions temporales qui fait paraître la face plus petite encore.

Fréquemment la fragilité osseuse est associée à une laxité anormale des ligaments et des capsules articulaires, d'où des luxations ou des dislocations.

Les dents friables tombent spontanément. La transpiration est habituelle, la peau fine, parfois ces sujets présentent de l'hypothermie, des troubles vaso-moteurs, des troubles de contraction électrique des muscles, une tendance à l'obésité. Les urines sont rares, foncées, de quantité réduite.

ANALYSE DES SYMPTOMES

Le terme « syndrome des sclérotiques bleues » donné par les ophtalmologistes anglais n'est pas littéralement exact, il aiguille l'esprit vers l'idée d'une pigmentation de la sclérotique.

Contrairement à ce qui se passe dans la mélanose sclérotical, la sclérotique est ici libre de toute pigmentation anormale. Elle est amincie, amincie comme dans le staphylome intercalaire ou l'œil buphtalme et c'est le pigment choroïdien que cet amincissement permet de voir; d'où la variété de teintes allant du bleu foncé au bleu ciel suivant l'épaisseur de la sclérotique.

Un autre caractère bien distinctif de l'œil bleu dans la maladie de Van der Hœve, c'est que différemment à ce qui se passe dans certaines scléro-choroïdites antérieures où il existe un amincissement partiel de la clérotique et aussi des migrations pigmentaires, la sclérotique est bleue partout, sur toute sa surface, comme elle l'est normalement chez l'enfant, mais dans ce dernier cas elle disparaît avec l'âge, c'est sa persistance qui fait qu'elle est pathologique.

*
* *

La fragilité osseuse est très grande, le plus petit trau-

matisme peut être la cause d'une fracture, un effort musculaire suffit parfois, tel que le fait de boutonner un gant ou le fait de s'asseoir.

Les fractures dans la règle sont peu douloureuses, les réactions habituelles faibles, la consolidation rapide. Leur nombre est variable. La santé reste bonne, mais l'abondance des fractures entraîne l'atrophie musculaire.

Ces fractures prédominent aux membres inférieurs, c'est presque toujours le même os qui est fragile; chez une même personne on a constaté jusqu'à 6 fractures du même os.

Les fractures sont plus fréquentes chez les garçons, mais on peut expliquer cela par leurs jeux plus violents.

La radio montre l'augmentation de la transparence des os, et la diminution de l'épaisseur du périoste.

*
* *

La surdité est progressive, incurable, l'examen de l'audition montre que la voix chuchotée n'est entendue que de près.

La perception du diapason est diminuée, l'échelle des sons étant tronquée, à ses deux extrémités dans certains cas. Cette surdité est d'origine interne, se révélant par la non perception de la partie haute du monocorde.

Elle est caractérisée par un état congestif, puis spongieux, enfin scléreux de la capsule osseuse du labyrinthe et aboutit à l'ankylose de l'étrier.

OBSERVATIONS

Résumé des observations publiées par M. le professeur R Terrien et MM. les docteurs P. Sainton et P. Veil dans les archives d'ophtalmologie de mai 1927.

Premier cas.

Mlle Cécile R..., 12 ans 1/2 est envoyée à la consultation du docteur Sainton, par le docteur Oppenot, parce qu'elle a une *fracture du cubitus gauche,* survenue le 18 janvier 1927, à la suite d'un traumatisme insignifiant.

Examen général. Enfant de petite taille, 1 m. 35; tour de poitrine 0 m. 75, poids 39 kgs.

Le crâne est très développé, le front saillant. Thorax et bassin bien développés, les membres sont trapus, le côté droit paraît plus développé que le gauche. Très légère cyphose de la colonne vertébrale, genu volgum du côté gauche. Ventre un peu saillant avec tendance à l'obésité.

Pas de troubles notables des glandes à secrétum interne : thyroïde de consistance et de volume normaux. Le système pileux est bien développé. Les cheveux sont de nombre et de consistance normaux.

Les ongles ne sont pas cassants, les dents sont bien conformées.

Le reflexe pilo-moteur n'est pas modifié. Règles abondantes depuis le 24 janvier 1927. Il n'existe pas de pigmentation ni de raie blanche, pas de troubles vaso-moteurs sinon une large tendance au refroidissement des mains et des pieds et un démographisme léger.

Pression artérielle 17×7 (Pachon).

Le réflexe oculo cardiaque est légèrement inversé (augmentation de 4 pulsations à la minute, 96 puis 100).

Examen du système nerveux : les réflexes tendineux, osseux et cutanés sont tous exagérés, pas de signe de Babinski.

On constate par instants des secousses choreiformes. La percussion du masséter provoque une légère secousse de la commissure labiale. Pas de signe de Trousseau.

Les muscles sont tous hyperexitables à la percussion (hyperexitabilité idiomusculaire). Le système musculaire est bien développé mais il existe une certaine laxité articulaire permettant par exemple une position anormale de la main en supination.

Examen radiographique du squelette. On trouve une augmentation de transparence des différents os, avec diminution d'épaisseur du périoste, témoignant dans l'ensemble de la décalcification. Pas d'altération de la selle turcique.

Fracture au niveau du quart inférieur du cubitus.

Examen oculaire, V. O. D. et V. O. G. = 1 (s. v.) Emmétrope. Motricités extrinsèque et intrinsèque normales. Fonds d'yeux normaux. Champ visuels normaux. Ce qui frappe, c'est *l'aspect bleu porcelainé* du bulbe; cette coloration bleue, au dire de la mère, aurait été constatée dès les premiers jours après la naissance. La tension oculaire paraît légèrement diminuée.

Examen au miscrocope cornéen : rien de particulier à signaler sur la cornée, ni sur l'iris; quelques opacités du cristallin (sutures en Y très visibles). La circulation conjontivale et épisclerale est remarquablement développée et se fait normalement. En focalisant la lumière de la lampe à fente au niveau du bulbe, en différents points, on constate une lueur pupillaire plus marquée que normalement, ce qui permet de penser que la sclérotique est amincie. L'éclairage focal du limbe au moyen de la lampe à fente donne un anneau lumineux péricornéen très intense mais pas sensiblement plus accentué que celui observé sur l'œil normal.

Examen de l'audition. Voix chuchotée entendue à plus de 5 mètres. La durée de perception des diapasons (sous aigue) est très diminuée.

Le diapason placé sur le nertix est entendu également par les deux oreilles. Rinne négatif.

Examen du sang :

Globules rouges 3.750.000
Globules blancs : 7.000
Hemoglobine : 65 p. 100
Polynucléaires : 60
Lymphocytes : 18
Grands mouv : 5
Petits mouv : 17 pas d'éosinophile.
Hématies nuclées : 9.

Réaction de Bordet Wassermann négative. Antécédents personnels. A 7 ans, l'enfant a eu une déviation des genoux en dedans ayant nécessité le port d'appareils pendant 18 mois, une cure marine et un traitement récalcifiant.

A 10 ans, aurait eu un « décollement » (?) de l'avant-bras gauche, qui n'a pas entrainé d'immobilisation et n'a pas laissé de trace à la radio.

*
* *

Deuxième cas.

Il s'agit de la mère de la précédente, Mme R..., âgée de 35 ans.

Examen général. Son habitus général, son faciès sont identiques. Aspect trapu. Tête un peu volumineuse avec saillie du frontal. Thorax globuleux, légère cyphose. Genu valgum léger du côté droit.

La malade déclare avoir tendance à dévier les pieds dans la marche et « est obligée de porter des chaussures montantes pour y remédier ». On constate, en effet, une laxité

anormale du ligament latéral externe de la tibio-tarsienne, d'où la possibilité de mettre le pied en varus equin exagérée.

Légère tendance à l'obésité. La glande thyroïde, très difficile à sentir, paraît petite. Légère cyanose des extrémités. Système pileux bien développé. Les cheveux sont normaux.

On constate le signe de la queue du sourcil. Ongles non cassants. Dentition en bon état; mais à chaque tentative d'extraction la *dent s'est cassée.*

Reflexe pilo-moteur normal. Réflexe oculo-cardiaque inversé : 24 par minutes (88+112). Pas de troubles surrenaux. Pression artérielle 14×11 (Pachon). Règles régulières et abondantes depuis l'âge de 13 ans. Exagération de tous les réflexes tendineux. Intelligence moyennement développée.

Examen radiographique du squelette. Selle turcique normale. La styloïde cubitale gauche est complètement détachée de l'os, prenant l'aspect d'un sésamoïde.

On constate un trait de fracture au niveau du tibia gauche à son tiers inférieur, le col ne paraît pas très volumineux. Les os sont décalcifiés avec des travées osseuses larges et une diminution d'épaisseur de périoste.

Examen oculaire. V. O. D et G+I = I. Fonds normaux. Rien à signaler, sauf la *coloration bleue porcelainée très accentuée des sclérotiques,* avec des vaisseaux, de la conjonctive bulbaire plus dilatés et plus nombreux que normalement. L'examen au microscope cornéen et à la lampe à fente montre quelques opacités des cristallins, une circulation conjonctivale au niveau du bulbe très intense (augmentation du nombre des vaisseaux, de leur diamètre, le courant des hématies est régulier). Lueur pupillaire très marquée par éclairage focal de la sclérostique en différents points.

La tension oculaire est peu élevée (17 man. Hg. Schiötz).

Examen de l'audition et de l'oreille interne (docteur Maduro).

1° Epreuves auditives :

Oreille droite : Rinne négatif, Schwabach normal.

Echelle des sons tronquée à sa partie inférieure (Diapason 32 V. D. non perçu). Voix chuchotée très faiblement perçue (30 cm.).

Donc surdité du type d'oreille moyenne.

Oreille gauche : Rinne négatif, Schwabach normal.

Echelle des sons tronquée à ses deux extrémités (Diapason 32 V. D. non perçu, monocorde perçu seulement dans son tiers inférieur.

Elévation nette de la voix par assourdissement de l'oreille droite.

Donc surdité plus accentuée qu'à droite, *mixte,* l'atteinte de l'oreille interne se révélant par la non perception de la partie haute du monocorde, et par l'élévation de la voix au cours de l'assourdissement de l'oreille droite.

2° Epreuves vestibulaires.

L'appareil utriculo sacculaire paraît légèrement altéré (Nystagmus gauche dans l'inclinaison de la tête sur l'épaule droite); déviation index droit en dedans dans l'inclinaison de la tête sur l'épaule gauche. Déviation en haut des membres supérieurs (épreuve de la reposition) dans l'inclinaison de la tête en avant.

Les canaux semi-circulaires ont donné des réponses normales aux différentes épreuves, calorique (Kobrak, 1 cmc à 27°), Giratoire (10 tours en 20 secondes), voltaïque bitemporale et bi-polaire.

Cependant, on a pu noter l'absence de déviation provoquée de l'index par refroidissement de l'oreille droite.

En résumé, il y a donc légère atteinte de l'appareil utriculo-sacculaire et intégrité à peu près complète des canaux semi-circulaires.

Examen du sang :

Globules rouges : 4.600.000.
Globules blancs : 7.000.
Hémoglobine : 85 p. 100.
Polynucléaires : 71.
Lymphocytes : 10.
Grands mouv : 14.
Petits mouv : 5 pas d'eosinophiles.

Temps de saignement normal.

Bordet-Wassermann négatif.

Dosage du calcium dans le sang (docteur Delaville) : 0 gr. 075 par litre.

Antécédents personnels. La malade déclare avoir une fragilité osseuse particulière; elle a eu, pendant sa grossesse, une fracture de l'avant-bras gauche à la suite d'une chute et une fracture de la jambe droite peu de temps après sa grossesse.

Pendant sa grossesse elle a souffert de douleurs extrêmement vives dans les os, en particulier au niveau des membres inférieurs; elle n'a présenté à cette époque aucun signe de tétanie. Elle est très sourde depuis l'âge de 25 ans.

Antécédents héréditaires et collatéraux des deux malades.

La grand'mère maternelle de Mme R... avait les yeux bleus, mais n'a jamais eu de fractures ni de surdité. La mère de Mme R... a les yeux très bleus, elle est aveugle, suite de glaucome des deux yeux, les 2 yeux sont cataractés. L'audition n'est pas déficiente. Les os ne sont pas fragiles,

Mme R... a deux sœurs, trois frères; parmi eux un frère et une sœur ont les yeux très bleus, la sœur est sourde, mais n'a jamais eu de fracture, le frère entend bien mais a présenté déjà trois fractures survenues presque sans cause (fracture du fémur, de la jambe, du bras).

OBSERVATION 3 (personnelle)

Prise à la consultation du Dr Vinchon dans le service du Dr Laignel-Lavastine.

Mme Marcelle T., 43 ans, vient à la consultation parce qu'elle est nerveuse, qu'elle a des craintes de suicide, des peurs, une sensation d'angoisse, de spasme laryngé.

Examen général : Femme de taille moyenne, thorax, bassin bien développés, les membres sont normaux.

Le système pileux est bien développé, les cheveux nombreux de consistance normale.

Le corps thyroïde est légèrement hypertrophié. La malade ne présente pas de vibrations thyroïdiennes.

Elle est bien réglée, les règles durent 2 ou 3 jours.

Pas de troubles surrénaux.

Aucune sensibilité hépatique, le foie est légèrement ptosé.

Elle est constipée 1 jour sur 2.

Il n'existe pas de pigmentation, ni de raie blanche, pas de troubles vaso-moteurs sinon une tendance au refroidissement des extrémités, les mains sont continuellement moites.

La pression artérielle au Pachon est de 16-10.

Le réflexe oculo-cardiaque est légèrement inversé, augmenté de 8 pulsations à la minute (100-108).

Légère exagération de tous les réflexes.

Le système musculaire est bien développé, il n'y a pas de laxité articulaire. La malade n'a jamais eu de fracture. Les dents sont en bon état.

Métabolisme basal = 38 au lieu de 36.

Examen oculaire. V. O. D. et V. O. G. = 1 (avec +0,50) motricités normales. Fonds d'yeux normaux. Champ visuel normal. Ce qui frappe est l'aspect bleu porcelainé du bulbe, couleur assez foncée comme teinte. La malade dit avoir toujours eu cette teinte spéciale des sclérotiques.

La tension oculaire paraît légèrement diminuée.

Au microscope cornéen, rien de particulier sur la cornée, ni sur l'iris ni sur les cristallins. La circulation conjonctivale et épisclérale est remarquablement développée et normale.

Audition. La voie chuchotée est entendue à plus de 7 mètres, elle est entendue également par les 2 oreilles.

Réaction de Bordet Wassermann négative.

Antécédents personnels : La malade ne se souvient pas avoir eu de maladie qu'une jaunisse il y a quelques années. Elle a fait 3 fausses couches, puis a eu un enfant.

OBSERVATION IV (personnelle)

Il s'agit du fils de la précédente, Marc T... 9 ans 1/2

Examen général : Enfant bien constitué, de membres, thorax et bassin bien proportionnés. Le front est bombé, le nez légèrement en pied de marmite.

Il se livre avec tous ses camarades à tous les jeux ou sports des jeunes garçons mais ses parents ont prit la précaution de ne lui faire porter que des souliers à tige ayant remarqué qu'il déviait les pieds facilement et ils craignaient continuellement pour lui une entorse. On constate en effet une laxité anormale des ligaments.

Le système pileux est bien développé, les cheveux sont normaux.

Pas de troubles glandulaires.

Exagération légère des réflexes tendineux.

L'enfant n'a jamais eu de fracture, mais il est né ayant une luxation de la hanche gauche dans un accouchement normal.

Examen oculaire : V. O. D. et V. O. G = I. Fonds d'yeux normaux, rien à signaler si ce n'est la couleur du bulbe de

l'œil qui quoique moins foncée que celle du bulbe de la mère est nette.

Les vaisseaux de la conjonctive bulbaire sont normaux.

L'examen microscopique montre une cornée, un iris et un cristallin normaux.

L'examen auditif montre une audition normale.

OBSERVATION V

Observation d'une malade hospitalisée à Beaujon dans le service de M. Harvier.

Mme G... 25 ans. Cette malade vient du service de chirurgie où elle a été soignée pendant 3 mois après une intervention sur un foyer d'ostéite à la pointe de l'omoplate droite. Malgré cette intervention l'état général de la malade s'altère chaque jour, la fièvre reste élevée, l'amaigrissement s'accentue. Enfin elle fait le 20 février *une fracture spontanée* de la 6e côte, peu douloureuse.

La malade depuis un an présente deux symptômes persistants : 1° la fièvre de 39° ou 37,8 ne descendant jamais au dessous de 37,5; 2° l'amaigrissement qui l'a fait passer de 63 kg. qu'elle pesait en octobre 28 à 48 kg.

Fièvre et amaigrissement ont résisté à toute thérapeutique.

Les premiers troubles consistant en des frissons nocturnes vers 4 heures du matin datent de décembre 1928 après l'accouchement d'un garçon bien constitué. Ces frissons sont accompagnés d'une sensation de froid intense, puis de sueurs profuses et d'une sensation de chaleur excessive. Aucun signe pulmonaire, ou digestif pour orienter l'esprit vers une étiologie de ces phénomènes.

Le 15 avril 1929 elle a maigri de 13 kg., elle va à la campagne, à ce moment apparaissent des signes fonctionnels.

Douleurs dans la région dorso-lombaire au niveau de la colonne vertébrale dont les épiphyses épineuses sont douloureuses à la pression, douleur sans irradiations, continues, mais peu marquées, accentuées par la station debout qui ne peut être conservée plus de quelques instants. Sueurs nocturnes et frissons. Pas de signes fonctionnels pulmonaires.

En novembre 1929, la fièvre est de 38°, une tuméfaction axillaire indolore, peu douloureuse qui existait depuis quelques mois, acquert le volume d'une grosse orange; on intervient et on tombe sur un foyer d'ostéite bacillaire, on fait la resection de la pointe de l'omoplate et la plaie cicatrise sans fistulisation, mais la température persiste.

Le 20 janvier 30 en se retournant dans son lit la malade se fait une fracture spontanée de la 6e côte, peu douloureuse. Quelques jours après, une tuméfaction se produit au niveau de la fracture, tuméfaction qui ponctionnée donne du pus qui ensemencé ne pousse pas.

Examen général : La malade qui a 38° est amaigrie, asthénique, pâle, les fonctions psychiques sont intactes. Elle est de petite taille, de thorax, bassin et membres bien développés, les os sont normaux sans épaississements.

Il y a un abcès froid pleural à droite. Abdomen normal.

Les cheveux très fins sont rares.

Le système dentaire est normal mais quelques dents se sont cassées dans des chocs insignifiants, certaines avant 1928.

Le cœur est normal, le pouls a 120.

La tension artérielle est de 9,5, 5,5 (Pachon).

Les réflexes sont normaux.

On ne trouve aucun signe de trouble glandulaire.

Il n'y a aucun stigmate de syphilis. Le Bordet Wassermann est négatif.

L'analyse du sang donne :

G. R. : 3.992.000
G. B. : 12.400
Hémoglobine, 55 %
Poly : 79
G. Mono : 7 %
Lympho : 13
Eosinop : 1

Examen oculaire : On est étonné chez cette malade par la couleur très bleue de ses sclérotiques, bleu azur semblable à celui de ses iris; la malade se souvient avoir toujours eu cette similitude de couleur.

La tension oculaire est normale.

La cornée ne présente rien de particulier, ni l'iris, ni le cristallin.

Les vaisseaux conjonctivaux sont très rares. V. O. D. V. O. G. = 1.

L'Audition est normale.

La Radio montre une autre fracture de côte qui est passée inaperçue à la malade.

Antécédents : Réglée normalement à 14 ans, depuis très régulièrement.

Elle n'a aucun antécédent familial. Elle a un frère vivant qui a les sclérotiques bleues.

Cette observation nécessite une discussion; il y a en effet plusieurs troubles à mettre sur le compte de la tuberculose.

La tuberculose est responsable du foyer d'ostéite de l'omoplate, de l'abcès froid pleural à droite, de même sans doute de l'adénite axillaire suppurée. Elle est la cause de la déminéralisation et des douleurs osseuses que celle-ci a provoquées. Son développement a été favorisé par la grossesse, puis la lactation.

Il n'en est pas de même pour la teinte des sclérotiques, celle-ci existe en effet depuis la naissance de la malade, elle

ne peut donc être mise sur le compte de la déminéralisation qui elle est récente.

Les fractures spontanées ne peuvent se rattacher qu'à la cause des sclérotiques bleues. Il ne s'agit pas en effet d'ostéomalacie, la malade ne présente aucune déformation osseuse, elle n'a qu'une grossesse. Il ne s'agit pas d'inflammation, telle qu'une ostéomyélite même chronique d'emblé, nous ne trouvons aucun épaississement d'épiphyse, il n'y a pas eu de foyer pendant ces fractures spontanées, il n'y a pas de lésion osseuse à ce niveau. Il n'y a pas d'affection nerveuse.

Il ne manque donc du syndrome de Van der Hoeve que la surdité. Il n'y a ici ni stigmate de syphilis, ni signes glandulaires.

OBSERVATION VI (personnelle)

Prise à la consultation du Dr Vinchon dans le service du Dr Laignel Lavastine.

Mme B..., 35 ans.

Il s'agit d'une hemi parkinson encéphalitique.

Dans la petite moyenne comme taille, cette malade présente un thorax et un bassin normaux, les membres sont trapus.

Le front est bombé.

Les cheveux plutôt rares sont de consistance normale.

Les sourcils sont abondants et très rapprochés.

Les dents sont cannelées, friables, la voute ogivale est grande.

La malade a tendance à l'obésité.

On ne trouve aucun signe glandulaire.

Elle n'a jamais eu de fracture.

Examen oculaire : V. O. D. et V. O. G. = 1 (avec + 0,50).

La sclérotique est bleue.

La musculature, la cornée, le cristallin et l'iris sont normaux.

Le fond d'œil et le champ visuel, sont normaux.

L'audition est parfaite.

OBSERVATION VII (personnelle)

Prise à la consultation du Dr Vinchon, dans le service du Dr Laignel Lavastine.

Mlle L., 17 ans.

Cette jeune malade présente un syndrome coréiforme des tremblements nerveux la réveillant la nuit, très forts quand il y a quelques mois elle est venue pour la première fois à la consultation du Dr Vinchon, de plus elle était très mal réglée et ses règles étaient très douloureuses.

Un traitement de 2 flacons de Stovarsol a fait que les règles sont normales alors que le tremblement est diminué

Examen général : Le squelette est normal si ce n'est l'absence d'appendice xyphoïde.

Les cheveux sont abondants, de consistance normale. Le réflexe pilo-moteur n'est pas modifié.

Les ongles ne sont pas cassants.

Les dents sont très petites, des dents d'enfant, les canines sont érodées, les incisives médianes supérieures sont érodées également et ont la forme des dents d'Hutchinson. Les dents ne sont pas cannelées. Il n'y a pas de tubercule de Carabelli.

Il n'y a pas de pigmentation, pas de raie blanche.

Les mains sont moites.

Examen du système nerveux.

Les réflexes rotuliens et aquilléens sont normaux.

Le réflexe nauséeux positif.

On constate quelques secousses coréiformes. Les muscles sont normalement excités à la percussion.

Examen oculaire : V. O. D. et V. O. G, = 1 (s. v.) emmétrope, motricité extrinsèque et intrinsèque normale. Fonds d'yeux normaux. Champ visuel normal.

Le bulbe est *bleu clair porcelainé.* Cette coloration a toujours été constatée depuis la naissance.

La tension oculaire est normale.

Rien de particulier à la cornée, à l'iris et au cristallin. En focalisant la lumière d'une lampe au niveau du bulbe en différents points comme le préconise M. le professeur Terrien, on constate une lueur pupillaire plus marquée qu'habituellement, indiquant une sclérotique amincie.

Examen de l'audition : La voix chuchotée est entendue à plus de 6 mètres, les 2 oreilles entendent également. Des deux côtés on a un Rinné négatif et un Schwobach normal.

Antécédents : mère vivante, a perdu toutes ses dents à 46 ans, présente des sclérotiques bleues.

OBSERVATION n° 8 (Inédite).

M. Marcel D..., 21 ans

Se présente fin avril au conseil de révision devant mon camarade le Dr François Nilus de Nancy qui me donne toute facilité pour l'examiner.

Examen général : Sujet de 1 m. 67; périmètre thoracique 0 m. 88; poids 57 kgrs.

Le crâne est bien développé mais on constate l'absence de bosses frontales.

La voûte palatine est très ogivale, il y a une ébauche de fissure palatine. Les dents sont très mal implantées.

Il y a une canine double en haut et à droite.

Le bassin est normal.

Le sternum est très en carène, avec absence complète d'appendice xyphoïde.

Les tibias sont recourbés, avec convexité externe.

Il s'agit à n'en pas douter d'un hérédo syphilitique.

Il n'y a pas de trouble de glandes à sécrétion interne Corps thyroïde normal. Système pileux normal.

Les ongles ne sont pas cassants. Les dents se brisent facilement.

Pas de troubles vaso-moteurs.

Les réflexes tendineux, osseux et cutanés sont normaux.

Intelligence peu développée.

Examen radiographique du squelette : os décalcifiés, on constate 3 fractures de côtés à gauche.

L'interrogatoire nous apprend qu'elles ont eu lieu pour des chocs légers, presque spontanément, qu'elles étaient peu douloureuses.

Examen oculaire : V O S et V. O. G. = 1 (s. v)

Fonds normaux. Rien à signaler sauf la *coloration bleue porcelainée très foncée des sclérotiques.*

Audition : Les épreuves auditives montrent une audition des 2 oreilles normale.

Antécédents héréditaires et collatéraux : On ne peut obtenir grand chose de l'homme. Son père, sa mère, 1 sœur et 1 frère vivent, il n'a jamais remarqué la couleur de leurs yeux.

Il a perdu de maladies 5 frères et sœurs.

OBSERVATION n° 9 (personnelle)

M. Emile B..., 21 ans, passe son conseil de revision en même temps que le précédent.

Taille 1 m. 68, périmètre thoracique 0 m. 80; léger.

Le crâne est normal ainsi que la poitrine, le bassin, les membres. Légère lordose lombaire.

La glande thyroïde est normale.

Il y a un léger tremblement des doigts, menu, régulier non intentionnel.

Les cheveux sont normaux, le système pileux bien développé. Les ongles ne sont pas cassants.

Mais les dents sont mauvaises, friables; beaucoup manquent, une incisive vient de se casser alors qu'il mangeait un bout de pain.

Les reflexes osseux, tendineux, cutanés sont normaux. Le système musculaire est peu développé. Il y a une grande laxité articulaire, 2 *fois déjà ce sujet s'est démis les coudes.*

Il n'a jamais eu de fracture.

Les extrémités pieds et mains sont toujours cyanosées, froides, cette cyanose a parfois des paroxysmes et pieds et mains deviennent violet. Il n'y a aucun trouble glandulaire, aucun stigmate de syphilis.

Examen oculaire : V O D et V O G = 1 Fonds normaux.

Rien à signaler à la cornée, ni à l'iris, ni au cristallin.

Ce qui frappe c'est la couleur bleue des sclérotiques, cette couleur change de teinte, devenant plus foncée dans les paroxysmes de cyanose des extrémités, et ceci a été constaté aussi par les gens de l'entourage du sujet. *Il y a des sclérotiques bleues à paroxysmes.*

Examen audition : Montre les 2 oreilles normales.

ETIOLOGIE

L'ostéopsathyrose et la sclérotique bleue sont si fréquemment associés que l'idée d'une même cause a germé dans l'esprit de tous les auteurs.

La sclérotique a comme première attribution le squelette de l'œil (l'autre étant l'élasticité surtout au niveau du pôle postérieur). Elle est formée en grande partie de tissu fibreux et Eddowes et Appert pensent à une déficience de ce tissu fibreux qui intéresserait aussi les éléments conjonctifs du tissu osseux, cette déficience est retrouvée dans les observations de MM. Marfan, Cabessedes, Freytag, Gutzeit, Aubineau, Morax.

MM. Lesné et Langle pensent à une insuffisance du calcium, qui rentre dans la constitution de la sclérotique jusqu'à former chez certains animaux des plaques osseuses.

Ils montrent ainsi que M. Aubineau combien la teinte bleue de la sclérotique devient fréquente chez le tuberculeux à la dernière période de décalcification.

Dans le rachitisme où le métabolisme du calcium est troublé, nombre d'auteurs ont signalé une déperdition des sels de chaux comme première cause, or dans la maladie de Van der Hœve il y a décalcification générale des os, des dents, appréciable à la radio. Des analyses faites par M. Dorlemocut de selles dans l'ostéopsathyrose

ont permis de constater que le coefficient d'absorption des matières minérales est nettement inférieur à la normale, soit 41 % au lieu de 60,7 %, pour la chaux en particulier 3,4 % au lieu de 10 à 13 % coefficients normaux.

Les glandes à sécrétions internes jouant un rôle incontestable dans la genèse, l'étiologie endocrinienne de l'œil bleu naît automatiquement.

Solo a constaté que l'extirpation du thymus amène chez les jeunes animaux des troubles d'ossification. L'expérience montre que l'ablation du corps thyroïde chez l'animal jeune arrête sa croissance. Nous savons que l'ostéomalaire est en rapport avec les glandes à secrétions internes, que le myxœdème (ou l'arrêt du développement osseux est marqué) provient d'une aplasie du corps thyroïde. Nous pouvons penser que la répercussion des troubles endocriniens se fait aussi sur la sclérotique. Le rapport œil à glande étant établi par certaines cataractes d'origine parathyroïde.

Cette théorie endocrinienne explique aussi la surdité, d'origine labyrinthique, d'origine trophique, trouble trophique apparenté à ceux des os, des dents, des capillaires, les cheveux, ongles et ligaments articulaires observés aussi dans « l'œil bleu ».

L'étiologie endocrinienne de l'œil bleu appuyé par une autopsie qui a montré un corps thyroïde dégénéré est prouvé par les hypothermies, l'hyperhydrose, l'urticaire, les migraines, l'aménorrhée, l'œdème fugace, le crétinisme, l'obésité et les calvities que l'on observe chez les sujets ayant des sclérotiques bleues.

Quelle est la ou les glandes à incriminer dans l'œil bleu ?

M. Hoffmann décrit en 1916 l'absence de corps thyroïde.

M. R. Gutzeit en 1922 observant un cas de sclérotique bleue avec fragilité anormale des os (plus de 20 fractures) associée à une laxité anormale des ligaments et des capsules articulaires, chez une jeune fille de 19 ans, constate l'absence de thyroïde, une lymphocithose relative, une chute prématurée des dents, un crâne rachitique hydrocéphale avec une selle turcique aplatie.

Donc dans cette observation une fonction hypophysaire possible. Ici aucune hérédité. Le rachitisme et l'insuffisance glandulaire paraissent être des facteurs étiologiques importants.

M. Boul de Neuchâtel en concluant son étude en 1925 incrimine un trouble endocrinien de la thyroïde, met hors de cause l'hypophyse, trouve confirmation de la cause endocrinienne de la sclérotique bleue par le manque d'influence de la cure solaire sur l'ostéoporose, il étend cette origine endocrinienne à certains strabismes, insuffisance de convergence, exophtalmies et affections musculaires concomitants de certaines sclérotiques bleues.

L'étiologie thyroïdienne de la maladie de Van der Hœve paraît donc possible.

Mais les troubles de décalcification incitent aussi à songer à un trouble des parathyroïdes dont on connaît la fonction fixatrice de la chaux; l'expérience montre que leur insuffisance donne un diabète calcique.

Les troubles des reflexes oculo-cardiaques montrent

chez les deux sujets de M. le Professeur Terrien et chez la malade de l'observation 31 un état d'hypersympathicotonie.

Rien ne permet d'incriminer la glande surrénale, la tension artérielle étant normale toujours. Il n'y a aucun trouble ovarien ou testiculaire.

Faut-il incriminer la syphilis héréditaire ?

M. Fischer-Galat en 1913 signale l'absence de tout stigmate d'hérédo-syphilis dans les deux cas (la mère et le fils) de sclérotiques bleues qu'il observe; MM. Apert, Cabessedes, Freytag, Gutzeit, Aubineau ont tous trouvé un Wassermann négatif chez leurs sujets. De même dans les cinq cas observés par MM. Picard, Haguenau, Gilbert et Dreyfus.

M. Rolleston a voulu la faire rentrer en ligne de compte, M. Antonelli en 1913 l'invoque aussi, M. Hutinel l'incrimine et c'est aussi l'avis du Dr Laignel Lavastine et de M. Vinchon qui ont presque toujours trouvé des stigmates de syphilis chez les sujets portant des sclérotiques bleues examinés par eux.

Dans l'observation n° III notre malade a une réaction de Wassermann négatif, mais l'expérience journalière a montré souvent qu'il ne fallait pas trop suivre à la lettre les réponses données par la réaction; les trois fausses couches spontanées ne semblent pas avoir d'autre cause que la syphilis, et ceci est confirmé par le faciès légèrement hérédo-syphilitique du fils comme nous le constatons dans l'observation n° 4. Les sourcils très rapprochés, les dents cannelées, la grande voute ogivale trouvés dans notre observation 6 sont autant de stigmates qui ai-

guillent l'esprit vers l'idée de syphilis. Dans l'observation 7 l'axyphoïdie, la dentition infantile, les canines érodées, les incisives médianes supérieures érodées en forme de dents d'Hutchinson, l'amélioration nette de l'état de la malade après un traitement de Stovarsol sont autant de faits qui font soupçonner la présence de la syphilis à la base de l'étiologie des sclérotiques bleues.

Comment agirait la syphilis ? Peut-être à travers des lésions sur les glandes comme le pense MM. Hutinel, Laignel, Lavastine et Vinchon.

Quand se ferait l'arrêt du développement de la sclérotique ?

M. Aubineau pense qu'il doit se faire vraisemblablement dans les deux derniers mois de la gestation, et il est souligné par la présence à la naissance d'un embryotoxon.

L'observation n° 8 nous montre des sclérotiques bleues chez un sujet nettement hérédo-syphilitique, et ne présentant aucun trouble notable de glandes endocrines.

TRAITEMENT

Le fait d'une sclérotique bleue n'apporte aucun trouble à la vision, mais sa constatation nous fait craindre les fractures spontanées, la laxité anormale des ligaments et la surdité. Il nous faudra, dans le but d'empêcher ces complications, instituer un traitement.

Nous chercherons à compenser l'insuffisance du calcium. Nous donnerons pour cela du lactate de chaux, du phosphate de chaux.

Il nous faudra chercher à fixer cette chaux.

L'opothérapie n'a rien donné comme résultat, ni avec le thyroïde, ni avec le thymus.

On pourra chercher à fixer le calcium par l'adrénaline en se reposant sur les expériences de M. Bossi et M. Carnot.

A l'exemple de ce que l'on fait dans le rachitisme nous donnerons de l'huile de foie de morue, et des vitamines.

Nous ferons des rayons ultra-violets ou de l'héliothérapie.

Nous déconseillerons les professions exigeant une audition parfaite.

Enfin *nous ferons toujours* un traitement antisyphilitique si la sclérotique bleue s'accompagne de troubles de l'organisme quitte à l'abandonner ensuite si ce traitement n'amène pas la régression des troubles.

CONCLUSIONS

I. La maladie de Van der Hœve est familiale et héréditaire.

II. De toute évidence elle est due à un trouble du métabolisme du calcium.

III. La cause en est probablement d'origine endocrine thyroïdienne ou parathyroïdienne, on ne peut l'affirmer

IV. On ne peut mettre la syphilis hors de cause. Elle est peut-être à la base des troubles endocriniens.

V. Ne connaissant pas l'étiologie exacte des troubles nous ne savons quelle thérapeutique employer contre la cause du syndrome. Cependant en présence d'une sclérotique bleue faisant craindre surdité et fractures nous donnerons des sels de chaux et nous ferons des rayons ultra-violets ou de l'héliothérapie.

VI. En présence d'une sclérotique bleue, constatée chez un enfant dont les parents ont les sclérotiques bleues, nous déconseillerons les professions exigeant une audition parfaite.

Vu, le Président de Thèse : F. TERRIEN.

Vu, le Doyen : ROGER.

Vu et permis d'imprimer,
Le Recteur de l'Académie de Paris,
CHARLÉTY.

OUVRAGES CONSULTES

F. Terrien, Sainton et C. Veil.
Bull. société d'opht. de Paris, Feb. 27.
Thèse Tapfen Renée, 1927.
Archives d'opht. de Graefe 1916. Band. 95.

Ammon. The ophtalmoscope. 1911.
(oast) Archiv. opht., mai 28.

MM. Apert-Bach, Odinet. Bull. soc. pédiatrie de Paris, janv. 28.
(B. S. Hein J. Bone) (8 soint. surg. avril 1928.
M. Borel. Sté Française d'opht. 1925-26.

M. Aubineau. Annales oculistiques 1923.

M. Apert. Presse médicale, 6 mars 1920.
Sté Méd. des hôpitaux.

M. P. Marfan. Semaine médicale, 10 octobre 1906.

M. R. Gutzeit. Klinische Monatsblatter fur Augenheilkunde, juin-juillet 1922.

M. Morax. Sté Opht. de Paris. Séance 26 mai 1923.

MM. Sicard, J. Haguenau et Gilbert-Dreyfus. Sté Médicale des Hôpitaux, 8 février 1929.